

Daganatot utánzó extramedullaris vérképzés többszörösen vesetranszplantált betegben

Jenei Alex dr.^{1, 8} ■ Vértés Miklós dr.² ■ Toronyi Éva dr.^{3, 4}
Pósfai Boglárka dr.⁵ ■ Kuthi Levente dr.^{1, 6, 7} ■ Fintha Attila dr.¹

¹Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Patológiai és Kísérleti Rákkutató Intézet, Budapest

²Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Orvosi Képző Klinika, Budapest

³Semmelweis Egyetem, Sebészeti, Transzplantációs és Gasztroenterológiai Klinika, Budapest

⁴Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Kísérletes Kardiológiai és Sebészeti Műtéttani Tanszék, Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinika, Budapest

⁵Szegedi Tudományegyetem, Szent-Györgyi Albert Orvostudományi Kar, Pathológiai Intézet, Szeged

⁶Országos Onkológiai Intézet, Daganatpatológiai Központ, Sebészeti és Molekuláris Patológiai Osztály, Budapest

⁷HUN-REN-ONKOL-TTK-HCEMM Onkogenomikai Kutatócsoport, Országos Onkológiai Intézet, Budapest

⁸Institute of Medical Genetics and Pathology, University Hospital Basel, University of Basel, Basel, Switzerland

Az extramedullaris vérképzés a csontvelőn kívül megjelenő reaktív vagy klonális háromvonalas vérképzés, és kialakulásának hátterében jellemzően neoplastikus csontvelői folyamat áll. Közleményünkben egy 58 éves, többszörösen vesetranszplantált beteg esetét mutatjuk be, akinél a kontroll képalkotó vizsgálat a graftvese melletti lágy részben daganat gyanúját keltő képletet írt le. A laesio biopsziás vizsgálata extramedullaris vérképzést igazolt dysplasiás vonások vagy blastszaporulat nélkül. A betegnél csontvelői betegsége utaló vértépkeltérést nem észleltek. Az extramedullaris vérképzést prognosztikus és terápiás szempontból a legfontosabb a myeloid sarcomától elkülöníteni. Myeloid sarcomában a myeloid blastok aránya 20%-ot meghaladó, és az entitás lényegében az akut myeloid leukaemiával ekvivalens, ezért ennek megfelelő kezelést igényel. Az extramedullaris vérképzés – mint a bemutatott esetben – lehet tünetmentes, ilyenkor utánpótlás javasolt, míg szimptomatikus esetekben gyógyszeres kezelés vagy sugárterápia is alkalmazható.

Orv Hetil. 2026; 167(34): 1365–1369.

Kulcsszavak: extramedullaris vérképzés, myeloid sarcoma, akut myeloid leukaemia

Tumour-like extramedullary hematopoiesis in a patient with multiple renal transplantations

Extramedullary hematopoiesis is reactive or clonal trilineage hematopoiesis presenting outside the bone marrow, and it is typically caused by an underlying neoplastic process. In this report, we present the case of a 58-year-old patient who underwent multiple kidney transplantations. Follow-up imaging revealed a tumour-like mass in the soft tissue near the graft kidney. Biopsy revealed extramedullary hematopoiesis without dysplastic features or blast increase. The patient did not show blood count abnormalities suggestive of bone marrow disease. From a prognostic and therapeutic point of view, the most important is to distinguish extramedullary hematopoiesis from myeloid sarcoma. In myeloid sarcoma, the proportion of myeloid blasts exceeds 20%, and the condition is essentially equivalent to acute myeloid leukemia, requiring appropriate treatment. Extramedullary hematopoiesis, as in the presented case, may be asymptomatic. In this instance, follow-up is recommended. In symptomatic cases however, drug treatment or radiation therapy may also be applied.

Keywords: extramedullary hematopoiesis, myeloid sarcoma, acute myeloid leukaemia

Jenei A, Vértés M, Toronyi É, Pósfai B, Kuthi L, Fintha A. [Tumour-like extramedullary hematopoiesis in a patient with multiple renal transplantations]. Orv Hetil. 2026; 167(34): 1365–1369.

(Beérkezett: 2026. február 27.; elfogadva: 2026. április 22.)

Rövidítések

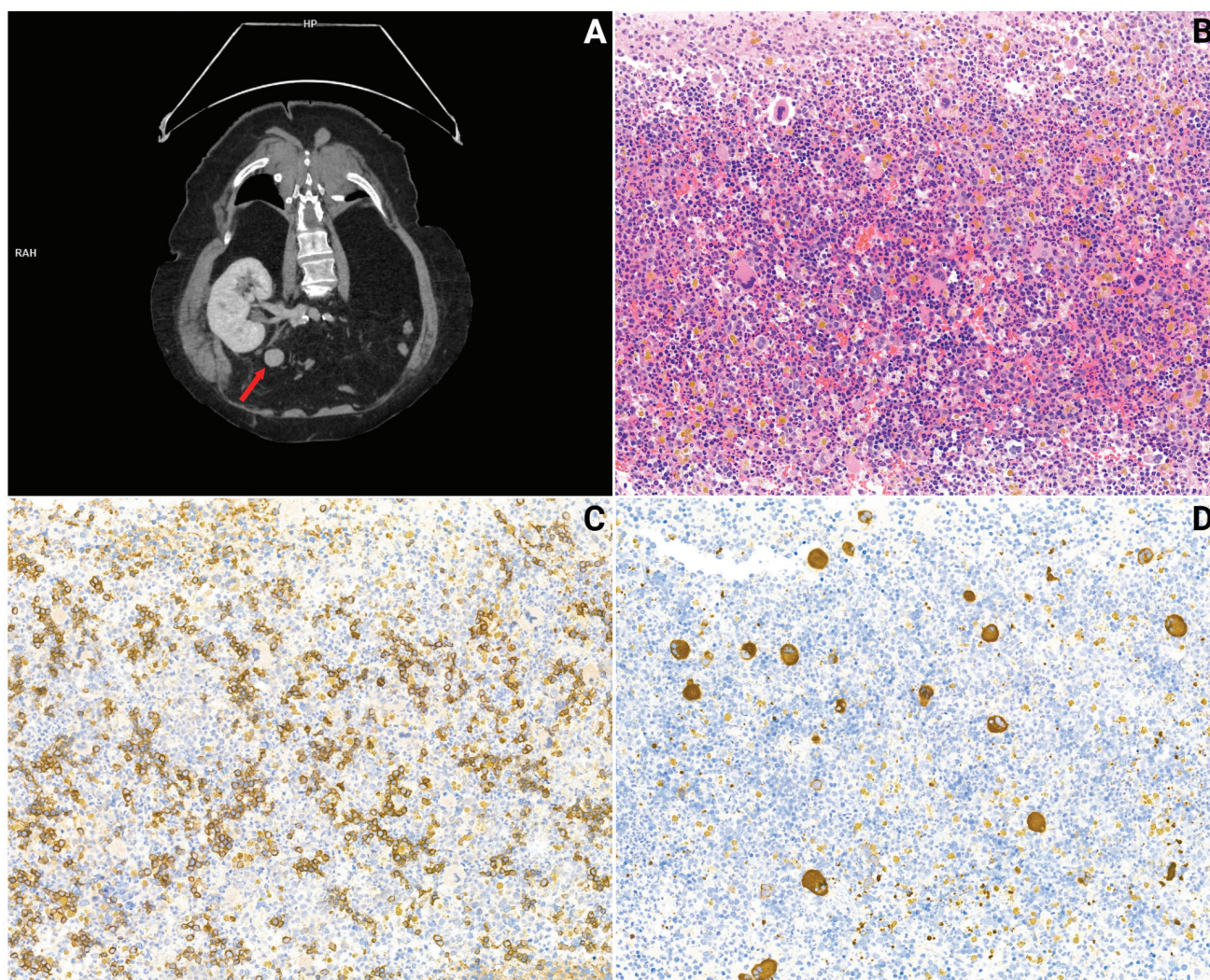
CD = (cluster of differentiation) differenciációs klaszter; CT = (computed tomography) komputertomográfia; eGFR = (estimated glomerular filtration rate) becsült glomerularis filtrációs ráta; HE = hematoxilin-eozin; HLA = humán leukocytantigén; JAK2 = Janus-kináz 2; MPL = myeloproliferatív leukæmia; SEMHT = szklerotizáló extramedullaris haemopoeticus tumor

Esetismertetés

Az 58 éves beteg anamnézisében 33 évvel korábban diagnosztizált, hypertonia talaján kialakult krónikus veseelégtelenség szerepel. A diagnózist követően két éven belül dialízisprogramba került, majd egy évvel később (1995) történt az első vesetranszplantáció. Az allograft 11 évig megfelelően funkcionált, ezt követően krónikus graftelégtelenség alakult ki, amely miatt a beteg ismét-

telten hemodialízisre szorult három éven keresztül. Ezt követően került sor a második vesetranszplantációra (2 HLA-DR antigénben egyező bal vesét 'end-to-side' [vég az oldalhoz] anastomosisokkal, előzetes saját nephrectomia nélkül), amelynél – további négy évet követően – a vesefunkciós paraméterek romlásának hátterében a percutan graftbiopsziában irreverzibilis krónikus allograft-nephropathiát írtak le, rejekciós komponens jelenléte nélkül. A második graftot végül 2016-ban abscedáló folyamat miatt eltávolították, és a beteg egészen a 2023-ban bekövetkező harmadik vesetranszplantációig hemodialízis-kezelés alatt állt, számos alkalommal hospitalizáltak ismételt pneumonia és transfúzióigényes anaemia miatt.

Két évvel a harmadik vese beültetését követően, az esetismertetés tárgyát képező elváltozás diagnózisának idején a tercier graft megfelelően funkcionált (a laborvizsgálatokban kreatinin: 79 µmol/l, eGFR: 71 ml/



1. ábra

Extramedullaris vérvképzés a graftvese melletti zsírszövetben. A) A graftvese melletti körülírt elváltozás nyíllal jelölten a CT-felvételén (ferde koronális síkú rekonstrukció). B) HE-festett metszeten (25× nagyítás) granulopoieticus hyperplasiát mutató háromvonalas kiérő csontvelői vérvképzés. C) A CD71 a jól formált erythroidszigeteket vizualizálja. D) CD61-festéssel a morfológiai eltéréseket nem mutató megakaryocita-populáció látható

CT = komputertomográfia; HE = hematoxilin-eozin

min/1), a beteg panaszmentes volt, és vérképzéscsökkenést sem mutatott, anaemiája a transzplantációt követően megszűnt (fehérvérsejtszám: 6,99 G/l, vörösvértestszám: 4,85 T/l, hemoglobinszám: 149 g/l, hematokrit: 0,45 L/l, trombocytaszám 189 G/l). A kontroll-ultrahangvizsgálat során a graft alsó pólusától ventrálsan inhomogén, nagyrészt echoszegény, vaszkularizált képletet azonosítottak. A képlet bizonytalan dignitása miatt mellkasi, hasi és kismedencei CT-vizsgálat történt, amelyen 27 mm átmérőjű, enyhe kontrasztanyag-halmozást mutató, környezetétől jól elkülönülő, szolid, kerekded képlet ábrázolódott (1/A ábra).

Az etiológia tisztázására a részletezett elváltozásból 1%-os lidokainos helyi érzéstelenítést követően 18 G-s félautomata biopsziás eszközzel egy szövethengernyi töredezett mintát vettek. Mikroszkópos vizsgálattal, hematoxilin-eozin (HE-) festett metszeten a mintában sejtűdés – a normális csontvelői sejtösszetételhez viszonyítva – enyhén emelkedett myeloid : erythroid arányt mutató háromvonalas, kékítő vérképzés szöveti képe volt megfigyelhető. Az erythropoiesis normoblastos morfológiájú és CD71-gyel rendezett volt, továbbá az élénk granulopoesis teljes kékítést mutatott. A megakaryocyták száma a cellularitással lényegében arányos volt, és CD61 immunhisztokémiai reakcióval változatos morfológia jellemezte őket. Több, kisebb és hipolobulált sejtmagvú forma mellett középnagy, valamint nagy sejtek voltak láthatók, amelyek helyenként laza csoportokba rendeződtek, de micromegakaryocytosis vagy jelentős citológiai atypia, illetve fibrosis nem volt megfigyelhető. CD34 és CD117 antitestekkel blastszaporulat sem volt kimutatható, amelyek alapján a szövettani vizsgálat extramedullaris vérképzést véleményezett (1/B–D ábra).

A szövettani diagnózist követő vérképvizsgálat nem jelzett esetleges csontvelői myeloid betegségre utaló eltéréseket (ún. polyglobulia, leuko- vagy thrombocytosis, cytopeniák stb.), továbbá az eritropoetin szintje is a referenciatartományban volt (4,52 U/l).

Megbeszélés

Az extramedullaris vérképzés a csontvelőn kívül megjelenő reaktív vagy klonális háromvonalas vérképzés. Fiziológiai körülmények között csak a magzati fejlődés során jelenik meg. Ezt követően jellemzően a csontvelői vérképzés vesztülettett vagy szerzett zavaraihoz társultan alakulhat ki [1]. Emellett szolid szervek – főként az emlő, a tüdő és a vese – malignus daganatai mellett is előfordulhat [2], de időnként megfigyelhető jóindulatú daganatokban (például anasztomizáló haemangioma [3] stb.) is. Az extramedullaris vérképzés a leggyakrabban a lépben, a májban és a nyirokcsomókban jelenik meg, de számos anatómiai lokalizációban leírták már [4]. Szolid szerv transzplantációját követő előfordulása, különösen kísérő csontvelői betegség vagy egyéb daganatos megbetegedés nélkül igen ritka [5, 6].

A nem klonális csontvelőt érintő folyamatok közül thalassaemiák, örökletes spherocytosis és sarlósejtes vérszegénység [7], illetve bármilyen okú krónikus anaemia állhat az extramedullaris vérképzés hátterében [8–10].

A hematológiai malignitások közül az extramedullaris vérképzés leggyakoribb oka a myeloproliferatív betegségek közé tartozó myelofibrosis – akár annak primer, akár post-polycythaemiás vagy essentialis thrombocytosis követő formája [11]. Ritkábban a myelodysplasiás szindróma is extramedullaris vérképzést idézhet elő [12].

Myelofibrosishoz társulhat az extramedullaris vérképzés egy speciális formája, az ún. szklerotizáló extramedullaris haemopoeticus tumor (SEMHT), amely a morfológiáját tekintve atipikus, leginkább a csontvelőben látott myelofibrosisra emlékeztető idegen szövet: háromvonalas vérképzés erősen fibroticus háttérben, dysplasticus megakaryocytosisal, amely szövettanilag sok egyéb daganatot utánozhat, többek között lymphocytadepleciós Hodgkin-lymphomát vagy a mesenchymalis tumorok közül dedifferenciált liposarcomát [13]. Fontos megjegyezni, hogy a SEMHT és általában a csontvelői daganatokhoz társuló extramedullaris vérképzés maga is klonális, és jellemzően hordozza a primer betegség genetikai eltéréseit (primer myelofibrosis esetében elsősorban *JAK2*- [14], *kalretikulin*- vagy *MPL*-mutációt) [15].

Prognosztikus és terápiás szempontból a legfontosabb az extramedullaris vérképzés myeloid sarcomától való elkülönítése. A myeloid sarcoma dominánsan éretlen, blast- vagy blastekvivalens (például promonocytá monocyta, vagy promyelocytá promyelocytá leukaemiában) sejtekből felépülő, szöveti destrukciót okozó, tumort formáló extramedullaris myeloid neoplasia. Esetenként bizonyos fokú kékítés megfigyelhető, és a myeloid sarcoma morfológiailag extramedullaris vérképzést utánzó lehet, de az éretlen sejtek aránya ezekben az esetekben is meghaladja a 20%-ot. Az entitás felismerése kiemelt fontosságú, hiszen az akut myeloid leukaemiával jelentős mértékű átfedést mutató és ennek megfelelő terápiát igénylő agresszív hematológiai malignitás [16]. A myeloid sarcomát a leggyakrabban akut myeloid leukaemiához társultan fedezik fel, de kialakulhat krónikus myeloid betegségek (myeloproliferatív, myelodysplasiás vagy kevert kórképek) extramedullaris transzformációjaként. Ritkán az extramedullaris manifesztáció időben megelőzi a csontvelői neoplasia kialakulását, és kivételes esetekben a myeloid sarcoma izoláltan, kísérő csontvelői betegség nélkül alakul ki [17]. Az extramedullaris vérképzéshez hasonlóan szinte bármilyen szervben megjelenhet, a leggyakoribb a bőr érintettsége (*leukaemia cutis*) [18].

A szolid szerv transzplantációját követő extramedullaris vérképzés megjelenése komplex és multifaktoriális: kialakulhat a transzplantációhoz vagy az immunszuppresszív terápiához köthető szisztémás stresszállapot következtében, esetlegesen jelentkezhet még fel nem ismert csontvelői malignitás első tüneteként is [8, 10, 19].

Esetünkben az elváltozás hátterében nem igazolódott myeloid neoplasia.

Az extramedullaris vérképzés radiológiailag a malignitás gyanúját keltheti, ezek közül is különösen a frissebb, aktív haemopoesissal rendelkező elváltozások [20–22]. A régebb óta fennálló extramedullaris vérképzés gyakran hemosziderin- és zsírlerekódást tartalmaz, de a kalcifikáció ritka. Nagyobb gócek esetén az aktív és inaktív területek egyidejű jelenléte a laesión belül heterogenitást okozhat.

Az extramedullaris vérképzés lehet aszimptomatikus, mint a bemutatott esetben, de az elhelyezkedés függvényében rendkívül változatos tüneteket okozhat. A paravertebralis lokalizáció – amelynek a jelen közleményben szereplő laesio is megfelelhet, és amelynek előfordulása az irodalomban 11–15% [23] – kapcsán leírtak már gerincvelői kompressziót [24, 25], epeúti kompresszióval összefüggésben obstruktív icterust [26], továbbá súlyos szívelégtelenség tüneteit okozó, a bal kamrai myocardiumban kialakult extramedullaris vérképzést [27] vagy súlyos haemothoraxhoz vezető pleuralis manifesztációt is [28]. A kezelési stratégia a tünetmentes, véletlenszerűen felfedezett laesióktól az életet fenyegető komplikációkat okozó manifesztációkig az extramedullaris vérképzés széles klinikai spektrumától függ. Ha a beteg tünetmentes, és az anatómiai elhelyezkedés nem jelent kockázatot, akkor utánpótlási („watch-and-wait”) stratégia javasolt. A tüneteket okozó esetekben cytoreductiv terápiák, *JAK2*-gátló kezelés, esetlegesen kis dózisu sugárterápia alkalmazása jöhet szóba [24, 29].

Következtetés

A transzplantált betegekben az egészséges populációhoz viszonyítottan megnő a daganatos betegségek rizikója, amelyek miatt a betegek szoros utánpótlást igényelnek. Bemutatott esetünk a rutin utánpótlás részeként felfedezett, a vesegraft melletti lágy részben szolid képletként megjelenő extramedullaris vérképzés, amely ritka entitás, és képalkotó vizsgálatokkal esetlegesen a malignitás gyanúját keltheti. Az eset jól illusztrálja a szövettani mintavétel fontosságát: az igazolódott extramedullaris vérképzés – amennyiben tüneteket nem okoz – kezelést nem igénylő elváltozás, szükséges azonban kizárni a hátterében a myeloid neoplasia vagy egyéb csontvelői betegség lehetőségét.

Anyagi támogatás: A dolgozat megírása nem részesült anyagi támogatásban.

Szerzői munkamegosztás: J. A.: A diagnózis felállítása és a kézirat szövegeztése. V. M.: A radiológiai képanyag biztosítása. T. É.: Az eset klinikai adatainak áttekintése és véleményezése. P. B.: A szövettani ábrák elkészítése.

K. L.: Az eset konzultációja. F. A.: A dolgozat végső áttekintése. A közlemény végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekltségek: A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

Irodalom

- [1] Rivera-Torruco G, Muench MO, Valle-Rios R. Exploring extramedullary hematopoiesis: unraveling the hematopoietic microenvironments. *Front Hematol.* 2024; 3: 1371823.
- [2] George R, Akgul M, Lightle A, et al. Extramedullary hematopoiesis in renal neoplasms. *Histopathology* 2024; 84: 1070–1072.
- [3] Faraz M, Rosenzweig A, Panizo A, et al. Primary intrarenal hemangioma. A series of 39 cases. *Ann Diagn Pathol.* 2025; 75: 152436.
- [4] Koch CA, Li CY, Mesa RA, et al. Nonhepatosplenic extramedullary hematopoiesis: associated diseases, pathology, clinical course, and treatment. *Mayo Clin Proc.* 2003; 78: 1223–1233.
- [5] Salahshour F, Tefagh G, Safaei M, et al. Extramedullary hematopoiesis (EMH) in the liver allograft presenting with a mass-like lesion. *Radiol Case Rep.* 2023; 18: 2325–2328.
- [6] Lal H, Yadav P, Dey M, et al. Rare case of focal mass like perirenal extramedullary haematopoiesis in a renal transplant recipient. *BMJ Case Rep.* 2020; 13: e235224.
- [7] Udvardy M. Sickle cell disease, 2025. [Sarlósejtes anaemia, 2025.] *Orv Hetil.* 2025; 166: 1531–1537. [Hungarian]
- [8] Yang X, Chen D, Long H, et al. The mechanisms of pathological extramedullary hematopoiesis in diseases. *Cell Mol Life Sci.* 2020; 77: 2723–2738.
- [9] O'Malley DP. Benign extramedullary myeloid proliferations. *Mod Pathol.* 2007; 20: 405–15.
- [10] Barisas DA, Choi K. Extramedullary hematopoiesis in cancer. *Exp Mol Med.* 2024; 56: 549–558.
- [11] Bonometti A. Cutaneous involvement in Ph-negative myeloproliferative neoplasms: from extramedullary hematopoiesis to myeloid metastasis with histiocytic differentiation. A systematic review of the literature. *Int J Dermatol.* 2023; 62: 1228–1236.
- [12] Fan N, Lavu S, Hanson CA, et al. Extramedullary hematopoiesis in the absence of myeloproliferative neoplasm: Mayo Clinic case series of 309 patients. *Blood Cancer J.* 2018; 8: 119.
- [13] Remstein ED, Kurtin PJ, Nascimento AG. Sclerosing extramedullary hematopoietic tumor in chronic myeloproliferative disorders. *Am J Surg Pathol.* 2000; 24: 51–55.
- [14] Magyar E, Újfalusi A, Czenke M, et al. Somatic *JAK2* gene mutation is an evolving risk factor in cardiovascular diseases. [A *JAK2* szomatikus génmutáció lehetséges betegségmódosító hatása a cardiovascularis kórképek kialakulásában.] *Orv Hetil.* 2024; 165: 883–890. [Hungarian]
- [15] Todorova R, Tzankov A. Mushroom-shaped CAL2-positive tumor in the eye. *Blood.* 2019; 134: 2417.
- [16] Shallis RM, Gale RP, Lazarus HM, et al. Myeloid sarcoma, chloroma, or extramedullary acute myeloid leukemia tumor: A tale of misnomers, controversy and the unresolved. *Blood Rev.* 2021; 47: 100773.
- [17] Jenei A, Kajtár B, László T, et al. Frequent NPM1 mutation, monoblastic/monocytic origin and prognostic significance of organ and system involvement in myeloid sarcoma: a multicenter study. *J Pathol Clin Res.* 2026; 12: e70079.
- [18] Jenei A, Tzankov A. Diagnostic approach to leukemia cutis: a differential diagnostic step-by-step algorithm. *Am J Clin Pathol.* 2025; 163: 395–405.
- [19] Mohyuddin GR, Yacoub A. Primary myelofibrosis presenting as extramedullary hematopoiesis in a transplanted liver graft: case

- report and review of the literature. Case Rep Hematol. 2016; 2016: 9515404.
- [20] Roberts AS, Shetty AS, Mellnick VM, et al. Extramedullary haematopoiesis: radiological imaging features. Clin Radiol. 2016; 71: 807–814.
- [21] Fouladi DF, Fishman EK, Kawamoto S. Extramedullary hematopoiesis: a forgotten diagnosis and a great mimicker of malignancy. J Comput Assist Tomogr. 2023; 47: 445–452.
- [22] Malla S, Razik A, Das CJ, et al. Marrow outside marrow: imaging of extramedullary haematopoiesis. Clin Radiol. 2020; 75: 565–578.
- [23] Zhang HZ, Li Y, Liu X, et al. Extramedullary hematopoiesis: a report of two cases. Exp Ther Med. 2016; 12: 3859–3862.
- [24] Agaisse T, Thomson C, Balmaceno-Criss M, et al. Acute spinal cord compression in the setting of chronic extramedullary hematopoiesis of the thoracic spine. N Am Spine Soc J. 2023; 15: 100260.
- [25] Caillateau A, Agbetsivi K, Guimas V, et al. Extramedullary hematopoiesis causing spinal cord compression in polycythemia vera: a case report and literature review. Clin Transl Radiat Oncol. 2022; 38: 43–46.
- [26] Kamran S, Al-Obaidi A, Al-Khazraji Y, et al. Obstructive jaundice secondary to extramedullary hematopoiesis. Cureus 2021; 13: e17927.
- [27] Pasupula DK, Siddappa Malleshappa SK, Bhatt AG, et al. A case report of extramedullary haematopoiesis within left ventricle myocardium and apical thrombus in acute heart failure: diagnosis, treatment, and long-term outcome. Eur Heart J Case Rep. 2019; 3: ytz065.
- [28] Karass M, Linder K, Agarwal A, et al. A 54-year-old woman with myelofibrosis and massive hemothorax due to primary extramedullary hematopoiesis of the pleura. Cureus 2018; 10: e3675.
- [29] Fujimoto A, Hamaguchi S, Suzuki R. Case of pulmonary extramedullary hematopoiesis responding to ruxolitinib. Leuk Res Rep. 2022; 17: 100290.

(Jenei Alex dr.,
Budapest, Üllői út 26., 1085
e-mail: jenei.alex@semmelweis.hu)

Pályázat pszichológus munkakörre

A Miskolci Törvényszék pályázatot hirdet állandó megbízás keretében pszichológus munkakör betöltésére.

Amit kérünk: pszichés, mentális támogatás, problémafeltárás, egyéni segítségnyújtás, tanácsadás.

A szakemberhez fordulók fogadása előjegyzés alapján kéthetente egy napon 8:30 és 14:00 között (4 óra/nap) a törvényszék Miskolc, Dózsa György út 4. szám alatti épületében történik.

Amit kínálunk: a konzultációkhoz helyiséget biztosítunk, a pszichológus által igényelt megbízási díjat a törvényszék számla ellenében havi rendszerességgel megtéríti.

A pályázatban kérjük legalább az alábbiak feltüntetését:

- pszichológián belüli elsődleges szakterülete,
- szakmai gyakorlat időtartama,
- az igényelt megbízási díj (óradíj vagy fix havi díjazás),
- biztosított havi órakeret minimális mértéke.

A pályázatokat **2026. szeptember 15. napjáig** kérjük benyújtani elektronikus úton a Miskolci Törvényszék elnökéhez címezve az mctsz.szemelyzeti@birosag.hu e-mail címre.